

doi: <http://dx.doi.org/10.11606/issn.1679-9836.v98i6p382-388>

Rev Med (São Paulo). 2019 nov.-dez.;98(6):382-8.

Perfil epidemiológico e avaliação da atenção pré e pós-natal nos pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita – estudo descritivo

Epidemiologic profile and pre and post-natal care assessment in patients with congenital diaphragmatic hernia: a descriptive study

Rodrigo Melo Galindo¹, Melina Franco Pires², Raquel Nogueira Cordeiro²,
Diego Laurentino Lima³, Caline Siqueira de Medeiros⁴, Eduardo Vidal de Holanda⁴

Galindo RM, Pires MF, Cordeiro RN, Lima DL, Medeiros CS, Holanda EV. Perfil epidemiológico e avaliação da atenção pré e pós-natal nos pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita – estudo descritivo / *Epidemiologic profile and pre and post-natal care assessment in patients with congenital diaphragmatic hernia: a descriptive study*. Rev Med (São Paulo). nov.-dez.;98(6):382-8.

RESUMO: OBJETIVO: Avaliar os aspectos epidemiológicos e a assistência pré e pós-natal de pacientes tratados com hérnia diafragmática congênita (HDC) em um hospital terciário no nordeste do Brasil. **MÉTODOS:** Foi realizado um estudo descritivo, retrospectivo do tipo corte transversal através da análise dos prontuários dos pacientes com diagnóstico de HDC no período entre janeiro de 2008 a dezembro de 2017. Foram estudados aspectos relacionados ao pré-natal, ao puerpério imediato e ao período pós-natal, observando as taxas de sobrevivência, características da hérnia e do tratamento da patologia. O estudo se desenvolveu através do preenchimento de formulários de acordo com os dados colhidos nos prontuários desses pacientes e de suas genitoras. **RESULTADOS:** Entre os 54 pacientes analisados, 64,8% foram diagnosticados no período pré-natal. 38% apresentavam a falha no lado esquerdo do diafragma e 50% dos pacientes tinham registro de fígado intratorácico. 63% dos pacientes foram submetidos à correção cirúrgica. 53,7% dos portadores de hérnia diafragmática congênita evoluíram para óbito. **CONCLUSÃO:** Observou-se uma elevada taxa de mortalidade entre os pacientes, principalmente daqueles que são portadores de outras malformações além da hérnia diafragmática congênita, sendo necessário investigar e avaliar a presença das mesmas durante o pré-natal e no período pós-natal.

Descritores: Hérnias diafragmáticas congênicas/epidemiologia; Hérnias diafragmáticas congênicas/mortalidade; Hérnias diafragmáticas congênicas/terapia; Cuidado pré-natal.

ABSTRACT: OBJECTIVE: To evaluate the epidemiological aspects and the pre and post-natal care of patients treated with congenital diaphragmatic hernia (CDH) in a tertiary hospital in the northeast of Brazil. **METHODS:** A retrospective, descriptive, cross-sectional study was performed with the analysis of the medical records of patients diagnosed with CDH and treated between January 2008 to December 2017. We studied the aspects related to prenatal, to postpartum and to the postnatal periods, observing survival rates, characteristics of the hernia and the treatment of the disease. The study was developed upon the completion of forms according to the data collected from the medical records of these patients and their mothers. **RESULTS:** The study analyzed 54 patients: 64.8% were diagnosed before birth. 38% showed the defect on the left side of diaphragm and 50% of the patients had intrathoracic liver. 63% of the patients had surgery to repair the defect. 53.7% of the children with congenital diaphragmatic hernia died. **CONCLUSION:** Due to the high mortality rate especially in those patients who had other abnormalities besides the CDH, it is necessary to investigate these malformations during the prenatal care and postnatal period.

Keywords: Hernia, diaphragmatic, congenital/epidemiology; Hernia, diaphragmatic, congenital/mortality; Hernia, diaphragmatic, congenital/therapy; Prenatal care.

1. Tutor do curso de Medicina na Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS). Cirurgião Pediátrico do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7801-175X>. Email: rodrigogallindo@hotmail.com.
 2. Estudante de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS), Recife, PE. ORCID: Pires MF - <https://orcid.org/0000-0002-1618-9923>; Cordeiro RN - <https://orcid.org/0000-0002-0238-8374>. Email: melinafp@outlook.com, raquelnogueiracordeiro@gmail.com.
 3. Cirurgião Geral. Pesquisador. Professor da disciplina de Prática Hospitalar da Universidade Católica de Pernambuco. Mestrando de Ciências da Saúde da Universidade de Pernambuco, Recife, PE. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7383-1284>. Email: dilaurentino@gmail.com.
 4. Médica(o) com formação na Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS), Recife, PE. ORCID: Medeiros CS - <https://orcid.org/0000-0002-2141-526X>; Holanda EV - <https://orcid.org/0000-0003-0047-4604>. Email: calinesmedeiros@msn.com, eduardo_holanda@hotmail.com.
- Endereço para correspondência:** Raquel Nogueira Cordeiro. Rua dos Coelho, 300 - Boa Vista. Recife, PE. CEP: 52.050-300. Email: raquelnogueiracordeiro@gmail.com.

INTRODUÇÃO

A hérnia diafragmática congênita (HDC) consiste na falha do fechamento do diafragma durante a fase embrionária, permitindo, assim, a passagem de conteúdo intra-abdominal para o tórax^{1,2}. Devido à herniação das vísceras abdominais, há compressão do pulmão, deslocamento do mediastino e o comprometimento da função respiratória e cardiovascular, que associados a outras malformações congênitas, causam considerável morbidade e mortalidade¹.

Estima-se que a incidência da HDC seja entre 1:2.000 a 1:4.000 nascidos vivos e corresponda a 8% das principais malformações congênitas. A anomalia ocorre mais frequentemente em fetos do sexo masculino, não havendo diferença de incidência entre raças³. Sua etiologia é multifatorial e, na maioria dos casos, desconhecida⁴. Contudo, há crescentes evidências que apoiam o envolvimento de anormalidades genéticas na origem da HDC².

Os pacientes acometidos podem apresentar a herniação diafragmática isolada ou associada a outras malformações ou síndromes (30-40% dos casos)². A hérnia ocorre mais comumente no lado esquerdo (85-90%), na região pósterio-lateral do diafragma (hérnia de Bochdalek). No entanto, o defeito pode se desenvolver, menos frequentemente, no hemidiafragma direito, na região anterior (hérnia de Morgagni), região central ou bilateral⁴.

O diagnóstico da HDC pode ser feito por exame ultrassonográfico pré-natal que vai detectar a presença de conteúdo intra-abdominal no tórax, tamanho reduzido do pulmão e outros achados sugestivos (poliídramnio, ausência de bolha gástrica, deslocamento mediastinal para o lado contralateral à hérnia e tamanho reduzido da circunferência abdominal do feto)^{1,5}. Para avaliar o prognóstico calcula-se o índice pulmão/cabeça (*lung-to-head ratio* – LHR) e observa-se se há presença de herniação do fígado no tórax.³ Ainda durante o período pré-natal, a avaliação cardíaca ultrassonográfica e a amniocentese são realizadas no intuito de detectar possíveis anormalidades associadas¹. Uma vez diagnosticado, a gestação deve ser prolongada o mais próximo possível do termo e o parto feito em um centro especializado para o tratamento do recém-nascido com HDC^{1,6}. O diagnóstico pós-natal pode ser realizado tendo como base o quadro clínico de dificuldade respiratória com grave cianose, exame físico e na investigação por radiografia torácica^{5,7}.

OBJETIVO

Avaliar os aspectos epidemiológicos e a assistência pré e pós-natal de pacientes tratados com hérnia diafragmática congênita (HDC) em um hospital terciário no nordeste do Brasil.

MATERIAL E MÉTODOS

Foi realizado um estudo descritivo, retrospectivo do tipo corte transversal com base na análise de prontuários médicos arquivados no Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP), Recife, Pernambuco. Foram avaliados prontuários de pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita (HDC) internados e tratados em serviço terciário e nascidos no período de 01 de janeiro de 2008 a 31 de dezembro de 2017 e de suas respectivas genitoras. Foram excluídos os prontuários com mais de 50% das informações ausentes ou que não puderam ser resgatados pelo o SAME.

Além da presença da HDC os seguintes aspectos foram avaliados: idade gestacional ao nascimento; relação entre peso e idade gestacional ao nascimento; presença de herniação de fígado; o índice pulmão/cabeça (*lung-to-head ratio* – LHR); período de realização do diagnóstico (se pré ou pós-natal); lado da hérnia; presença de malformações, cardiopatias e anomalias genéticas; uso terapêutico de óxido nítrico; presença de sepse; pH, pCO₂, pO₂ no período pré-operatório; realização da cirurgia e desfecho (alta, óbito ou transferência para outro serviço).

Os dados foram digitados no banco de dados e analisados Softwares SPSS 13.0 e o Excel® 2010. Todos os testes foram aplicados com 95% de segurança. Foi utilizado um $p < 0,05$ para significância. Os resultados estão apresentados em forma de tabelas com suas respectivas frequências, absoluta e relativa, e as variáveis numéricas representadas pelas medidas de tendência central e medidas de dispersão. Foram utilizados o Teste Qui-Quadrado e o Teste Exato de Fisher para as variáveis categóricas. Na comparação com dois grupos usou-se o Teste Mann-Whitney (Não Normal).

Esta pesquisa foi autorizada pelo Comitê de Ética da instituição sob o CAAE: 68482317.1.0000.5201.

RESULTADOS

Identificamos 98 pacientes com diagnóstico de HDC acompanhados pelo serviço da Cirurgia Pediátrica, no período supracitado, dos quais foram 34 excluídos por não serem resgatados pelo SAME. Entre os 64 prontuários resgatados pelo SAME, 10 foram excluídos, pois no prontuário do paciente havia falta de informações relevantes, sendo então considerados válidos para o estudo 54 pacientes, o que representa 55% da população portadora de HDC nascida no período avaliado.

Após a análise dos dados, entre os 54 pacientes estudados, observou-se que 83,3% das genitoras eram maiores de 20 anos, e em relação ao nível de escolaridade, 63% haviam completado o ensino médio. Foi visto também que 57,4% das genitoras fizeram o acompanhamento

pré-natal adequado com mais de seis consultas, enquanto 29,6% não possuíam registro de realização das consultas (Tabela 1).

No estudo, 64,8% dos pacientes foram diagnosticados ainda antes do nascimento, dos quais 27,7% possuíam a aferição do LHR. A média do LHR destes pacientes foi de 1,26 ($\pm 0,51$). Dos 39 pacientes em que foi pesquisada presença de fígado herniado para o tórax, 69,2% tiveram resultado positivo (Tabela 1).

Em relação à idade gestacional ao nascimento, 37% dos pacientes eram prematuros, 57,4% nasceram no termo e 5,6% nasceram pós-termo. No que se refere à via de parto 55,6% nasceram de parto cesárea, 37% de parto vaginal e 7,4%, pacientes nasceram fora do serviço e não havia registro da via do parto. Dos pacientes diagnosticados com HDC durante o pré-natal, 91,1% foram intubados ainda na sala de parto. Das 52 crianças que tiveram registro do peso ao nascer, a porcentagem da classificação do peso relacionado à idade gestacional foi de 37% de pequenos para a idade gestacional (PIG), 53,7% de adequados para a idade gestacional (AIG) e 5,6% de grandes para a idade gestacional (GIG). Quanto à herniação, 38 (70,3%) apresentavam a falha no lado esquerdo do diafragma (Tabela 1).

No que diz respeito às malformações associadas, 44,4% possuíam outras anomalias além da HDC. Das malformações congênitas associadas, as malformações cardíacas foram as mais prevalentes e presentes em 37% dos pacientes. Tivemos também quatro pacientes com criptorquidia; um com onfalocele associada à anomalia anorretal; dois apresentavam anomalias em sistema nervoso central; e dois com prováveis anomalias cromossômicas. Na população estudada, 26% tiveram presença de sepse documentada.

Em relação aos pacientes internados em unidade de terapia intensiva (UTI) no pré e no pós-operatório, 18,5% fez uso de óxido nítrico inalatório (iNO), dos quais 90% foram a óbito (Tabelas 1 e 2).

Foi observado que, ao que se refere à gasometria, 20,4% dos pacientes apresentaram acidose e 5,5% possuíam pressão parcial de gás carbônico (pCO_2) maior do que 60mmHg no período pré-operatório; no entanto, 30% não tinha registro de gasometria no prontuário. A média do pH, pCO_2 e pO_2 da gasometria no pré-operatório foi respectivamente 7,36 ($\pm 0,57$), 39,6 ($\pm 11,88$) e 151,54 ($\pm 69,27$) (Tabelas 1 e 3).

Foi visto que 63% dos pacientes foram submetidos ao tratamento cirúrgico pós-natal. Os 27% que não foram submetidos à correção cirúrgica foram a óbito antes da realização do procedimento. No geral, 46,3% dos pacientes obtiveram desfecho favorável, tendo alta hospitalar ou sendo encaminhados para outro serviço (Tabela 1).

Tabela 1 - Perfil epidemiológico dos elementos perinatais, neonatais e pós-natais dos pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita

Variáveis	N	%
Teve diagnóstico pré-natal		
Sim	35	64,8
Não	19	35,2
Fígado no tórax		
Sim	27	50,0
Não	12	22,2
Sem Informação	15	27,8
Idade das Genitoras		
< 20 anos	9	16,7%
> 20 anos	45	83,3%
Escolaridade		
Educação básica incompleta	20	37%
Educação básica completa	34	63%
Consultas pré-natal		
< 6 consultas	23	42,6%
> 6 consultas	31	57,4%
IG		
Pré-termo	20	37,0
Termo	31	57,4
Pós-termo	3	5,6
Peso do RN		
PIG	20	37,0
AIG	29	53,7
GIG	3	5,6
Sem Informação	2	3,7
Lado da hérnia		
Direto	15	27,8
Esquerdo	38	70,3
Bilateral	1	1,9
Malformações cardíacas		
Sim	20	37,0
Não	34	63,0
Sem Informação	30	55,6
Fez iNO		
Sim	10	18,5
Não	44	81,5
Sepse		
Sim	14	25,9
Não	40	74,1
Fez cirurgia		
Sim	34	63,0
Não	20	37,0
Desfecho		
Óbito	29	53,7
Alta / Transferência	25	46,3

IG: Idade gestacional; RN: Recém-nascido; PIG: Pequeno para idade gestacional; AIG: Adequado para idade gestacional; GIG: Grande para a idade gestacional; iNO: Óxido nítrico inalatório.

Tabela 2 - Correlação do perfil epidemiológico dos elementos perinatais, neonatais e pós-natais dos pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita com o tipo de desfecho

Variáveis	Desfecho		p-valor
	Óbito n (%)	Saída Hospitalar n (%)	
Teve diagnóstico pré-natal			
Sim	25 (71,4)	10 (28,6)	< 0,001 *
Não	4 (21,1)	15 (78,9)	
Fígado no tórax			
Sim	16 (59,3)	11 (40,7)	NS **
Não	8 (66,7)	4 (33,3)	
IG			
Pré-termo	12 (60,0)	8 (40,0)	NS **
Termo	15 (48,4)	16 (51,6)	
Pós-termo	2 (66,7)	1 (33,3)	
Peso do RN			
PIG	13 (65,0)	7 (35,0)	NS **
AIG	15 (51,7)	14 (48,3)	
GIG	1 (33,3)	2 (66,7)	
Lado da hérnia			
Direto	8 (53,3)	7 (46,7)	NS **
Esquerdo	21 (55,3)	17 (44,7)	
Bilateral	0 (0,0)	1 (100,0)	
Malformações cardíacas			
Sim	11 (55,0)	9 (45,0)	NS*
Não	18 (52,9)	16 (47,1)	
Fez iNO			
Sim	9 (90,0)	1 (10,0)	0,014 **
Não	20 (45,5)	24 (54,5)	
SEPSE			
Sim	7 (50,0)	7 (50,0)	NS *
Não	22 (55,0)	18 (45,0)	
Fez Cirurgia			
Sim	9 (26,5)	25 (73,5)	< 0,001 *
Não	20 (100,0)	0 (0,0)	

(*) Teste Qui-Quadrado (**) Teste Exato de Fisher; IG: Idade gestacional; RN: Recém-nascido; PIG: Pequeno para idade gestacional; AIG: Adequado para idade gestacional; GIG: Grande para a idade gestacional; iNO: Óxido nítrico inalatório. NS: Não significativa.

Tabela 3 - Perfil da gasometria arterial pré-operatória dos pacientes portadores de hérnia diafragmática congênita

Variáveis	N	%
pH véspera da cirurgia		
< 7,35	11	20,4
7,35 - 7,45	12	22,2
≥ 7,46	1	1,9
Sem Informação	30	55,6
pCO₂ véspera da cirurgia		
<35 mmHg	6	11,1
35-45mmHg	12	22,2
≥ 46mmHg	6	11,1
Sem Informação	30	55,6
pO₂ véspera da cirurgia		
< 80mmHg	9	16,7
80-100mmHg	1	1,9
>100mmHg	13	24,1
Sem Informação	31	57,4
	Média ± DP	Mínimo – Máximo
pH Véspera da cirurgia	7,35 ± 0,07	7,21 – 7,49
pCO ₂ - Véspera da cirurgia	45,54 ± 29,59	24,40 – 174,40
pO ₂ - Véspera da cirurgia	107,47 ± 63,60	25,70 – 209,50

pO₂: Pressão parcial de oxigênio; pCO₂: Pressão parcial de gás carbônico.

DISCUSSÃO

A HDC está associada à alta morbimortalidade e por ser uma malformação rara, poucos são os estudos realizados em território brasileiro que buscam esclarecer a sua epidemiologia, após vasta revisão da literatura, não encontramos estudos epidemiológicos sobre a anomalia no Nordeste do país.

Foi visto que 71,4% dos pacientes que tiveram a HDC identificada no período pré-natal foram a óbito. Isso se deve provavelmente à maior gravidade e dimensão da herniação ao exame ultrassonográfico. Existe também a possibilidade de que os pacientes mais graves nascidos fora do serviço evoluíram para óbito antes mesmo de serem transferidos para o serviço de referência em cirurgia pediátrica. Dos que fizeram exame de imagem pré-natal, 50% possuía fígado dentro do tórax e 15% não tinha registro deste dado no prontuário. A presença de fígado intratorácico aumenta o grau da hipoplasia e tem relação direta com o prognóstico³. Em nossa amostra, 59,3% dos pacientes que possuíam fígado herniado para o tórax foram a óbito, no entanto, 66,7% dos pacientes que não apresentavam herniação do fígado obtiveram o mesmo desfecho. Dessa forma, não houve diferença estatística.

Ainda sobre a avaliação ultrassonográfica do paciente portador de HDC, apesar de ser um importante indicador de sobrevida, foi constatado que o LHR foi aferido em apenas 27,8% dos fetos. Na nossa população, a média do LHR dos pacientes que foram a óbito foi de 1,27 ($\pm 0,57$) e dos pacientes que tiveram alta, 1,24 ($\pm 0,25$). Logo, também não houve diferença estatística. De uma maneira geral, a média do LHR foi 1,26 ($\pm 0,51$), sendo o LHR mínimo 0,61 e máximo 2,45.

Em nossa amostra, o tratamento fetal com a FETO (*Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion*) foi oferecido e realizado em apenas um paciente. O procedimento foi realizado às 24 semanas de gestação em um centro especializado fora do estado. O paciente em questão foi a óbito dois dias após a cirurgia corretiva da HDC. 98,1% dos pacientes não tinham registro de indicação ou de oferta do tratamento fetal.

No tocante às malformações, foi percebido que 44,4% dos pacientes possuíam malformações associadas, sendo as anomalias cardíacas as mais frequentes, estando presente em 38,9% dos portadores de HDC. Dois pacientes apresentavam fenótipos sugestivos de trissomia do 18 e 21. De acordo com McGivern et al.⁹, as cardiopatias são as malformações mais comumente associadas à HDC. Relatam ainda que a trissomia do 18 é a anomalia cromossômica mais frequente, estando a trissomia do 21 em terceiro lugar. Ruan et al.⁸ também relataram a associação da HDC com trissomia do 18, no entanto não houve relato de trissomia do 21. Na nossa avaliação, observamos um caso de HDC associado à onfalocele que recebeu alta após a correção cirúrgica das duas herniações. Ruano et al.⁸ atribuíram o

desfecho favorável à menor compressão dos pulmões e das estruturas mediastinais pelos órgãos intra-abdominais. Vimos que 55,17% dos óbitos eram de pacientes portadores de HDC associada a outras malformações, correspondendo a uma mortalidade global da nossa amostra de 29,6% dos pacientes.

Durante a análise, observamos que todos os pacientes possuíam idade gestacional conhecida, e constatou-se que 63% dos pacientes nasceram com mais de 37 semanas de gestação, enquanto 37% eram prematuros. Entre os pacientes estudados, 94,4% possuíam registro da via de parto, destes 58,9% nasceram por cesárea, dos quais 34,4% tiveram como única indicação a HDC e 48,3% não havia registro da indicação da cesárea. Na revisão da literatura, vimos que a via de parto preferível é a vaginal e a HDC não justifica indicação para cesárea, a não ser que haja condição patológica materna ou que o feto seja submetido ao EXIT (ex utero intrapartum treatment)¹⁰. Com relação ao peso ao nascimento, 53,7% eram AIG e 37% PIG. Na nossa amostra todos eram nascidos vivos e registramos dois partos gemelares, em que ambos os casos, apenas um dos gêmeos era portador da HDC. Houve uma prevalência de HDC nos pacientes do sexo masculino, sendo a relação M:F para todos os casos de 1:0,55. Esses dados são provavelmente semelhantes com os resultados encontrados por McGivern et al.⁹ que observaram uma mediana da idade gestacional de 39 semanas, média de peso ao nascer de 3.170g e distribuição do sexo de 1:0,69. No entanto, devido à diferença de métodos usados na análise dos dados, essa informação não é completamente confiável.

No presente estudo, vimos que a hérnia do lado esquerdo do diafragma foi mais frequente, totalizando 70,3% dos casos. Esse dado é compatível com o que é dito pela literatura^{1,3}. Na nossa população houve apenas um caso de HDC bilateral. A porcentagem de óbitos dos pacientes com HDC à esquerda foi de 55,3% e HDC à direita foi de 53,3% ($p > 0,05$).

É importante ressaltar a importância da intubação do recém-nascido portador de HDC logo após a exteriorização do polo cefálico, quando ainda há circulação uteroplacentária, para que se seja possível fornecer suporte ventilatório adequado com a *gentle ventilation* e para prevenir a distensão abdominal, que pode vir a comprimir mais ainda o pulmão acometido e aumentar o desvio das estruturas mediastinais¹¹. A realização do parto por via vaginal não impede a realização da intubação orotraqueal com HDC logo após a exteriorização da cabeça do feto. Foi visto que dos pacientes com diagnóstico pré-natal, 91,1% foram intubados ainda na sala de parto.

Observamos que, apesar das cardiopatias congênitas serem as malformações mais associadas à HDC, o ecocardiograma pós-natal foi feito em apenas 39% dos pacientes. Isso reflete a dificuldade da realização do exame em nosso serviço. Outra variável estudada que influencia o prognóstico do paciente é a sepse, presente

em 26% dos pacientes da nossa população. No entanto, só foi possível isolar o agente etiológico em três casos. Não houve correlação importante entre o índice de óbitos e o de sepse no nosso estudo.

As variáveis que usamos na nossa análise da gasometria arterial foram o pH, $p\text{CO}_2$ e o $p\text{O}_2$ pré-operatórios, porém apenas o último apresentou variáveis com diferença estatística. 46,2% dos pacientes com $p\text{O}_2$ acima de 100 foram a óbito, sendo a média da $p\text{O}_2$ da véspera da cirurgia 107,47 ($\pm 63,6$) (Tabela 4). Provavelmente, se

tratavam de pacientes mais graves e com maior demanda de O_2 para estabilização. Em 55,6% dos pacientes não foi realizada a gasometria, o que pode estar relacionado ao bom quadro clínico, à evolução para o óbito antes da coleta ou à falha do serviço. Constatamos que 18,5% dos pacientes fizeram uso de iNO, e nesse grupo a mortalidade foi de 90%. Isso pode ser explicado pelo fato de que a terapia com iNO é usada apenas nos pacientes graves, refratários a outros tratamentos.

Tabela 4 - Correlação do perfil da gasometria arterial com o tipo de desfecho

Variáveis	Desfecho		p-valor
	Óbito n (%)	Saída Hospitalar n (%)	
pH Véspera da cirurgia			
< 7,35	3 (27,3)	8 (72,7)	NS *
7,35 - 7,45	5 (41,7)	7 (58,3)	
≥ 7,46	0 (0,0)	1 (100,0)	
pCO2 - Véspera da cirurgia			
<35 mmHg	3 (50,0)	3 (50,0)	NS *
35-45mmHg	3 (25,0)	9 (75,0)	
≥ 46mmHg	2 (33,3)	4 (66,7)	
pO2 - Véspera da cirurgia			
< 80mmHg	2 (22,2)	7 (77,8)	NS *
80-100mmHg	0 (0,0)	1 (100,0)	
>100mmHg	6 (46,2)	7 (53,8)	
	Média ± DP	Média ± DP	
pH Véspera da cirurgia	7,36 ± 0,08	7,35 ± 0,06	NS **
pCO2 - Véspera da cirurgia	39,60 ± 11,88	48,51 ± 35,33	NS **
pO2 - Véspera da cirurgia	151,54 ± 69,27	83,97 ± 47,49	0,024 **

(*) Teste Exato de Fisher (**) Teste de Mann-Whitney

$p\text{O}_2$: Pressão parcial de oxigênio; $p\text{CO}_2$: Pressão parcial de gás carbônico. NS: Não significativa.

O índice de pacientes que foram submetidos à cirurgia corretiva foi de 63%, dentre quais 73,5% tiveram alta hospitalar. Portanto, apenas os pacientes operados obtiveram maior sobrevida. Dentre os pacientes que evoluíram para óbito, 69% não chegaram a ser submetidos à cirurgia. Provavelmente, estes pacientes apresentavam um quadro mais grave e não conseguiram ser estabilizados hemodinamicamente para serem operados. Possivelmente, por não dispormos de métodos de ventilação e oxigenação adequados, tais como a ventilação de alta frequência e ECMO respectivamente, os pacientes portadores de HDC não estabilizam o suficiente para serem submetidos à correção cirúrgica.

Registramos que três (5,5%) pacientes apresentavam falhas extensas, necessitando de uso de tela para a correção.

Todos os pacientes que fizeram uso de tela foram a óbito. A taxa de complicações relacionadas à cirurgia foi de 16,6%, representando apenas 1,8% da mortalidade da nossa amostra.

A taxa de mortalidade geral encontrada em nossa amostra foi de 53,7%, um valor menor que os 92% encontrado por Ruano et al.⁸, quando se considera apenas sua amostra de pacientes nascidos e tratados no serviço de referência estudado, entre o ano 1995 a 2003.

Algumas referências podem estar bastante subestimadas, visto que nem sempre a HDC tem diagnóstico pré-natal ou é diagnosticada na sala de parto, momento em que a Declaração de Nascido Vivo é preenchida, pois o quadro clínico inicial pode se confundir com outras malformações, principalmente com as do

aparelho respiratório e cardiovascular¹². Assim como dados colhidos apenas em serviços de referência podem também ser superestimados, porém, é mais próxima da incidência real devido a aplicação mais rigorosa na coleta dos dados¹³.

As taxas de mortalidade e morbidade continuam altas apesar dos cuidados modernos e intensivos¹⁴. Entretanto, ao longo dos anos, devido ao avanço no diagnóstico pré-natal, a uma maior disponibilidade de aconselhamento familiar e na possibilidade de tratamento da HDC grave antes do nascimento estamos visualizando uma maior sobrevivência nos fetos portadores de HDC. Associada a isso, temos também, principalmente em grandes centros de referência, uma maior atuação das equipes multidisciplinares a fim de oferecer um maior suporte que envolve o acompanhamento neonatal desses pacientes.

CONCLUSÃO

A taxa de mortalidade dos pacientes com HDC do nosso serviço ainda é muito alta e está relacionada diretamente às malformações associadas e às falhas da assistência na identificação das anomalias no pré-natal tanto a nível primário quanto terciário de saúde. É uma malformação pouco frequente, mas sua detecção precoce, a realização do LHR, identificação de estruturas herniadas, realização do ecocardiograma fetal e pós-natal e identificação dos critérios de indicação da FETO, são capazes de mudar o prognóstico destes pacientes. Além disso, foi visto que o acesso ao ecocardiograma pós-natal no nosso serviço é restrito, porém sua realização é de suma importância devido à alta frequência de cardiopatias congênitas associadas à HDC e influencia a programação anestésica.

Contribuição dos autores: Informamos para devido fins que o artigo foi confeccionado em conjunto pelo grupo de autores com o grau de participação seguinte: Coleta de dados (*Melina Franco Pires e Raquel Nogueira Cordeiro*). Orientação organizacional e sobre a essência, argumentação e relevância do trabalho: (*Rodrigo Melo Gallindo*). Análise, pesquisa dos artigos, leitura e exclusão de pesquisas não pertinentes ao envolvimento do tema escolhido: (*Melina Franco Pires, Raquel Nogueira Cordeiro, Caline Siqueira de Medeiros e Eduardo Vidal de Holanda*). Leitura e escrita do conteúdo: (*Melina Franco Pires, Raquel Nogueira Cordeiro e Rodrigo Melo Gallindo*). Revisão do texto quanto a integridade e veracidade quanto as fontes utilizadas: (*Melina Franco Pires, Raquel Nogueira Cordeiro, Rodrigo Melo Gallindo e Diego Laurentino Lima*). Dessa forma, o grupo de autores certifica participação conjunta na confecção do artigo, esperando contribuir no tema em questão.

REFERÊNCIAS

1. Tovar JA. Congenital diaphragmatic hernia. *Orphanet J Rare Dis*. 2012;7:1. doi:10.1186/1750-1172-7-1.
2. Pober BR. Overview of epidemiology, genetics, birth defects, and chromosome abnormalities associated with CDH. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2007;145C(2):158-71. doi:10.1002/ajmg.c.30126.
3. Gallindo RM, Gonçalves FL, Figueira RL, Sbragia L. Manejo pré-natal da hérnia diafragmática congênita: presente, passado e futuro. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2015;37(3):140-7. <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-720320150005203>.
4. Kumar VH. Current concepts in the management of congenital diaphragmatic hernia in infants. *Indian J Surg*. 2015;77(4):313-21. doi:10.1007/s12262-015-1286-8.
5. Kesieme EB, Kesieme CN. Congenital diaphragmatic hernia: review of current concept in surgical management. *ISRN Surg*. 2011;2011:974041. doi:10.5402/2011/974041.
6. van den Hout L, Sluiter I, Gischler S, et al. Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia? *Pediatr Surg Int*. 2009;25(9):733-43. doi:10.1007/s00383-009-2425-8.
7. Santos E, Ribeiro S. Congenital diaphragmatic hernia – a review. *Acta Obstet Ginecol Port*. 2008;2(1):25-33.
8. Ruano R, Bunduki V, Silva MM, Yoshizaki CT, Tanuri U, Mackoud JG, et al. Prenatal diagnosis and perinatal outcome of 38 cases with congenital diaphragmatic hernia: 8-year experience of a tertiary Brazilian center. *Clinics (Sao Paulo)*. 2006;61(3):197-202. doi:10.1590/S1807-59322006000300003.
9. McGivern MR, Best KE, Rankin J, et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. 2014;100:F137-F144. doi:10.1136/archdischild-2014-306174.
10. Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA. *Pediatric surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012.
11. Wung JT. Hérnia diafragmática congênita. In: Moreira MEL, Lopes JM de A, Carvalho M de, organizadores. *O recém-nascido de alto risco: teoria e prática do cuidar*. Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ; 2004. p.510-24.
12. Brasil. Ministério da Saúde. DATASUS. Informações de saúde. Nascidos vivos. Download de arquivos - a partir de 1996. Brasília, DF; 2014 [citado 17 ago. 2019]. Disponível em: http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/sinasc/dados/nov_indice.htm.
13. Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas. In: XXXXI Reunion Anual del Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas, Angra dos Reis; 2009 [citado 17 ago. 2019]. Disponível em: http://www.eclamc.org/descargas/DF-RAE41_Parte%201.pdf.
14. Kosiński P, Wielgoś M. Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management - literature review. *Ginekol Pol*. 2017;88(1):24-30. doi:10.5603/GP.a2017.0005.

Recebido: 21.04.19
Aceito: 28.08.19